Casuistische Beiträge

zur Kenntnis der

Dystrophia muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER MEDICINISCHEN DOCTORWÜRDE

VORGELEGT DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-ALEXANDERS-UNIVERSITÄT

ZU ERLANGEN

IM FEBRUAR 1893

VON

MAX COHN

aus Lautenburg.

BERLIN.

Druck von Max Liebmann, Spandauer-Strasse 74.

1893.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät.

Referent: Herr ***Prof. Dr. Strümpell.***

Promotionsprüfung am 24. Februar 1893.

Seinem lieben Vater

und dem Andenken

seiner teuren unvergeßlichen Mutter

in inniger Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535711_0192

Auf keinem Gebiete der inneren Medicin sind in den letzten Decennien so bedeutende Fortschritte gemacht worden, wie gerade auf dem der Nervenheilkunde. Hier war es nicht wie gewöhnlich die anatomische und pathologisch-anatomische Forschung, welche die Krankheitsursache aufklärte, sondern die scharfen klinischen Beobachtungen, welche den Pathologen zu makros- und mikroskopischen Untersuchungen und den Physiologen zu experimentellen Versuchen den Weg zeigten. So ist es zum Teil gelungen die Lokalisationen im Gehirn, die Bahnen in demselben und in dem Rückenmark bis zu den feinsten Nervenverzweigungen in den Muskeln zu verfolgen. Das vereinte eifrige und mühsame Studium der Pathologen, Physiologen und Kliniker hat es bis jetzt so weit gebracht, dass wir in den meisten Fällen im Stande sind zu sagen, ob eine Krankeit in den peripheren Nerven oder dem Centralnervensystem, ja sogar in welchem speciellen Teile des letzteren ihren Sitz hat. Aber trotz dieser grossen Errungenschaften auf diesem Gebiete in den letzten Jahren, sind wir noch weit davon entfernt, das Wesen vieler Leiden, welche als Nervenkrankheiten bezeichnet werden, genau zu kennen. Ich erinnere nur an die verschiedenen Neurosen, Neurasthenie und Hysterie, durch welche der Lebensgenuss vieler Menschen zerstört wird, deren Wesen uns aber noch völlig unbekannt ist, da bei denselben bis jetzt keine pathologisch-anatomische Veränderungen nachgewiesen werden konnten.

Eine Nervenkrankheit, welche noch vor wenigen Jahren viel Verwirrung anrichtete, ist die progressive Muskelatrophie. Dieselbe ist den verschiedensten Krankheiten zugerechnet worden, bei denen auch Amytrophien vorkommen, so den verschiedenen Myelitiden, bei welchen die Ganglienzellen der Vorderhörner erkrankt waren, der Syringomyelie, der amyotrophischen Lateralsclerose, der Neuritis u. a. m. Aber nicht allein dieses, sondern auch der Umstand, dass die progressive Muskelatrophie öfter unter dem Bilde der Hypertrophie sogen. Pseudohypertrophie auftritt, hat zu Verwechselungen allerlei

Art Veranlassung gegeben. Erst im Jahre 1849 und 1850 gelang es Duchenne[1]) und Aran[2]) auf Grund genauer Untersuchungen das Krankheitsbild der progressiven Muskelatrophie von den anderen mit Amytrophien einhergehenden Leiden auszuscheiden. Jetzt entstand nun die Frage, ob die Krankheit im Rückenmark, in den peripheren Nerven, oder in den Muskeln selbst ihren Sitz habe. Aran hielt das Leiden für einen dem Muskelsystem innewohnenden ideopathischen Prozess, welches Wachsmuth[3]) durch 59 gesammelte Fälle bestätigen konnte. Derselben Ansicht traten auch bei Betz[4]), Eulenburg[5]), Oppenheimer[6]) u. a. m. Dagegen stellte Cruveilhier im Jahre 1855 in einer Schrift vor der Pariser Academie auf Grund eines Sectionsbefundes die Behauptung auf, dass der Krankheitsprozess auf einer Degeneration der vorderen grauen Rückenmarksstränge beruhe. Zur Verteidigung derselben erschien dann eine Abhandlung von Bergmann[7]), in welcher er 34 Sectionsbefunde mit makros- und mikroskopischen Veränderungen im Rückenmark veröffentlichte. Zu derselben Ansicht bekannten sich Valentiner[8]), Fromman[9]), u. a. m.

Dieser Streit der Meinungen über den eigentlichen Sitz der Affection dauerte nun fort, bis Erb[10]) auf der Naturforscherversammlung zu Freiburg im Jahre 1883 in einem Vortrag an der Hand einer grossen Menge klinischer sowie anatomischer Untersuchungen nachwies, dass jede der beiden Parteien in ihrer Art recht hätte, dass das Leiden jedoch

---

[1]) De l'Electrisation localisée etc. 1ère édit. 1855.

[2]) Archives générales de Méd. Sept. 1850. T XXIV p. 5 etc. Schmidt's Jahrbücher 1851. Bd. 70 p. 175.

[3]) Wachsmuth, die progressive Muskelatrophie. Henle's und Pfeuffer Zeitschhrift f. rat. Med. N. F. Bd. VII. H. 1. 1855.

[4]) Prager Vierteljahresschrift 1854. Jahrg. XI. Bd. III p. 104.

[5]) Deutsche Klinik 1856. No. 11—14.

[6]) Über progressive Muskelatrophie. Habilitationsschrift. Heidelberg 1885.

[7]) St. Petersburg. Med. Zeitschrift. 1864. H. 8.

[8]) Prager Vierteljahresschrift 1855. Bd. II. p. I.

[9]) Deutsche Klinik 1857 No. 33, 34.

[10]) Vortrag über juvenile Form der progressiven Muskelatrophie. Naturforscherversammlung zu Freiburg 1855. (Tagebltt. S. 154). Mendels Neurolog. Centralbltt. 1. Oktober 1883. S. 452.

nicht eine Krankheit, sondern zwei von einander ganz verschiedene Krankheiten darstelle, die sich durch den Verlauf, sowie in Bezug auf Beginn, Alter des Patienten, Localisation der Atrophie, ferner in dem electrischen Verhalten der atrophischen Muskeln und auch anatomisch von einander vollständig unterscheiden. Das eine seltnere Leiden, welches das Rückenmark, die peripheren Nerven und die Muskeln befällt, wird als die spinale Muskelatrophie, während das andere, bei welchem das Rückenmark und die peripheren Nerven intact sind und die Muskeln allein der Sitz der Erkrankung sind, als die myopathische progressive Muskelatrophie bezeichnet.

In jüngster Zeit ist noch eine andere Form der progressiven Muskelatrophie von J. Hoffmann[1]) und Sachs[2]) beschrieben worden, welche nicht nur die Muskeln, sondern auch gleichzeitig die peripheren Nerven befällt, welche nicht nur anatomisch, sondern auch klinisch sich ganz charakteristisch von der myopathischen und myelopathischen Atrophie unterscheidet. Diese Krankheit ist als die neurotische oder wie Hoffmann vorgeschlagen, neurale progressive Muskelatrophie benannt worden. Nachdem man nunmehr so weit vorgeschritten war, dass man verschiedene Formen der progressiven Muskelatrophie von einander unterschied, wurden viele Meinungen laut, welche die myopathische nicht als einheitliche Krankheitsform gelten lassen wollten, da sie in so mannigfacher und verschiedener Weise auftritt. Das eine Mal erscheint sie hereditär oder familiär, weshalb sie Leyden[3]) von der typischen Form als heriditäre abtrennte. Ferner tritt sie in vielen Fällen mit primärer Atrophie der Muskeln auf, in anderen wieder als Hypertrophie sogen. Pseudohypertrophie, welche Form dann als pseudohypertrophischer Typus bezeichnet wurde. Häufig beginnt die Krankheit in frühester Kindheit, ebenso oft gegen oder bald nach der Pubertät, ja in seltenen Fällen

---

[1]) Weitere Beiträge zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde von Erb. Erster Bd. 1891. S. 95.

[2]) Sachs. The peroneal form or leg-type of progr. muscul.-atrophy. Brain 1890. Jan.

[3]) Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. 2. Abtl. 1876.

auch erst im 30. bis 40. Lebensjahre, weshalb man eine infantile und juvenile Form aufstellte. Schliesslich setzt die Krankheit zuweilen ein mit Atrophie der Beine, oder des Schulterblattes und Oberarme, oder des Gesichts, während die anderen willkürlichen Muskeln erst später befallen werden. oder auch verschont bleiben. Je nachdem der eine oder andere Körperteil früher oder später erkrankte, unterschied man einen Arm-, Bein- oder Gesichtstypus. Endlich giebt es noch eine grosse Anzahl von Beobachtungen, bei denen kein bestimmter Typus vorliegt, so dass die aufgestellten Charakteristika der einen Form fehlen oder bei einem anderen Typus vorkommen, welche dann als unbestimmte Formen beschrieben wurden. Es war nun wieder Erb[1]), welcher an der Hand zahlreicher klinischer Beobachtungen und an excidierten Muskelstückchen sowie an Totalsectionen nachwies, dass alle diese verschiedenen Typen einer einzigen Krankheit angehören und nicht wie noch vielfach angenommen wurde, verschiedene Krankheitsprozesse wären. Dieses einheitliche Krankheitsbild belegte er zum Unterschiede von der spinalen Muskelatrophie mit dem Namen Dystrophia muscularis progressiva. Ich erlaube mir nun den Schlussatz dieses bedeutenden Forschers, welchen derselbe als Endergebniss der übereinstimmenden klinischen und anatomischen Untersuchung hinstellte, anzuführen, welcher lautet:

„Dass die verschiedenen Formen der Muskelatrophie (die juvenile, die pseudotrophische, die hereditäre, die infantile Form) zusammengehören, dass sie eine gemeinschaftliche Krankheitsgruppe, eine Krankheitseinheit darstellen, die wir am besten mit dem Namen der Dystrophia muscularis progressiva bezeichnen.“

In dieser sehr ausführlichen Arbeit von Erb ist die Dystrophia muscularis progressiva durch die angegebenen Symptome so deutlich und klar charakterisiert, dass es fast überflüssig erscheint, die grosse Menge von Beobachtungen durch Hinzufügung neuer noch zu vermehren. Aber immerhin wird es vorteilhaft sein, bei der in so zahlreicher Ab-

[1]) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Erster Band VII. S. 226.

wechselung auftretenden Krankheit, neue Beobachtungen mitzuteilen, welche die aufgestellten Behauptungen vielleicht noch mehr beweisen und die Annahme von der Zusammengehörigkeit der verschiedenen Typen bestärken helfen. Daher erlaube ich mir denn einige Fälle, die auf der Erlanger medicinischen Klinik in jüngster Zeit zur Beobachtung kamen und die mir durch die grosse Güte meines hochverehrten Lehrers, Herrn Professor Dr. Strümpell, zur Verfügung gestellt wurden, zu beschreiben.

Fall I.

Wahlrab, Max. 51 Jahre alt aus Kalmreuth bei Neustadt a. d. Walde, Gärtner. In der Klinik vom 1. März bis 7. April 1892.

Patient weiss von ähnlichen Erkrankungen in seiner Familie nichts anzugeben. Er hat selbst 8 Kinder (das älteste ist 23 Jahre alt), die alle gut gehen und laufen können. Patient war früher gesund und hat seine militärische Dienstzeit (5 Jahre) ohne merklich grosse Beschwerden zurückgelegt. Im Jahre 1871, also in seinem 31. Lebensjahre, will er nach vorn über gefallen sein und seit dieser Zeit eine Schwäche im Kreuz und in den Beinen bemerkt haben. Es trat dann bald eine Gehstörung ein, welche langsam aber beständig zugenommen hat. Seit 10 Jahren kann der Kranke keine Treppen mehr steigen, aber auf ebener Erde noch ganz gut gehen. An den Armen will Patient erst seit ca. 1 Jahr Störungen bemerkt haben, während er vorher noch gut arbeiten konnte.

Status vom 24. März 1892.

Patient ist ein ziemlich grosser, ursprünglich kräftig gebauter Mann. Am Schädel ist nichts Besonderes bemerkbar. Starke Glatze. Die Gesichtsbildung ist normal. Alle Bewegungen der Gesichtsmuskeln sind völlig ungestört; Patient kann pfeifen, lachen, die Augen zukneifen, deutlich sprechen, gut schlucken u. s. w. Die Bewegungen des Kopfes sind allseitig rasch und gut ausführbar.

Am Nacken ist links neben der Halswirbelsäule eine deutliche Abflachung gegenüber rechts bemerkbar; auch beim Heben der Schultern fällt sofort auf, dass der linke Cucullaris

weniger entwickelt ist als der rechte. Passives Aufwärtsschieben der Schultern kann nicht willkürlich gehindert werden (lockere Schultern).

Die Rhomboidei sind ohne Zweifel stark atrophisch. Beim Nähern der inneren Schulterblatträuder bleibt ein tiefes Thal zwischen den Scapulae zurück, ohne dass man Muskelwülste dort fühlen kann. Supra- und Infraspinatus nicht sicher atrophisch, wogegen zweifellos eine starke Atrophie des Latissimus dorsi beiderseits besteht. Bei wagrecht nach aussen erhobenen Armen tritt daher der untere Rand des erhaltenen Deltoideus viel schärfer hervor als normal, und findet sich darunter eine grubige Vertiefung an Stelle des geschwundenen Latissimus dorsi.

Die Oberarme können gut bis zur Senkrechten gehoben werden, und findet dabei kein Abstehen der Schulterblätter statt; hierbei kann man fühlen, dass die Serrati sich kräftig anspannen und alle Serratuszacken deutlich sehen. Auswärts- und Einwärtsrollen beider Arme (Mm. Teretes, Supra- und Infraspunati) ist normal. Von dem Pectoralis major ist beiderseits die Portio clavicularis erhalten. Die Portio sternalis fehlt rechts fast ganz und ist links nur noch in einem kleinen deutlichen Rest vorhanden, daher hat links die Achselhöhle noch eine schmale vordere Begrenzung, während dieselbe rechts fast ganz fehlt. Am rechten Oberarm ist folgender Befund:

Der Deltoideus ist sehr kräftig.

Der Biceps sehr stark atrophisch.

Der Triceps ist äusserst schlaff und durch Fettgewebe ersetzt.

Der Supinator longus fehlt fast ganz und wird das Festhalten des gebeugten rechten Vorderarmes durch die gespannten Extensores carpi radiales unterstützt. Immerhin ist die aktive Bewegung des pronierten und supinierten Vorderarmes noch möglich, wenn auch mit ganz geringer Kraft, dagegen ist die Streckung des erhobenen Vorderarmes fast völlig unmöglich.

Am linken Oberarm sind dieselben Muskeln wie rechts atrophisch, aber in etwas geringerem Grade, demgemäss kann

der linke Vorderarm, wenn auch schwach, doch noch willkürlich gestreckt werden.

Umfang des rechten Oberarmes 19½ cm.

Umfang des linken Oberarmes 21½ cm.

Die übrigen Vorderarmmuskeln sind erhalten, nur an Stelle des Palmaris longus sind an beiden Vorderarmen tiefe Furchen sichtbar. An den kleinen Handmuskeln ist auffallend eine leichte Atrophie des Adductor pollicis an beiden Händen mit Functionsschwächung. Am Thenar wie Hypothenar ist eine Atrophie nicht sichtbar. Patient kann aber den linken Daumen nicht völlig dem kleinen Finger opponiert anlegen. Die Interossei sind links etwas mehr vertieft als rechts. Die linken Finger sind im III. Metacarpalgelenk ulnarwärts abduciert (Arbeiterhände?). Die Handteller sind beiderseits etwas grubig vertieft wie gewöhnlich.

Am unteren Teile des Rückens ist eine geringe Abflachung in der Gegend des Sacrolumbalis vorhanden. Patient kann sich im Bette leicht aufsetzen, beugt er den Rumpf stark nach vorn über, so kann er ihn allein mit geringer Anstrengung wieder gerade richten, aber schon ein mässiger Widerstand genügt, um das Aufrichten des Rumpfes zu verhindern.

Untere Extremitäten.

Das rechte Bein kann im Hüftgelenk gebeugt werden, dabei fällt aber der Oberschenkel gleichzeitig nach aussen. Das Ausstrecken des Unterschenkels ist völlig unmöglich; ebenso wenig kann Patient das gestreckte Bein auch nur einen Zoll über das Bett erheben.

Wird das Bein passiv abduciert, so ist die Addution des Oberschenkels ganz unmöglich. Die Abduction des Oberschenkels ist ausführbar, geschieht aber recht mühsam und langsam. Dagegen kann Patient den Oberschenkel ganz ungehindert und kräftig nach innen und aussen rotieren.

Die Beugung des rechten Unterschenkels durch den Biceps vollzieht sich noch ziemlich gut.

Das linke Bein kann im Hüftgelenk auch noch gebeugt werden.

Die Streckung des linken Unterschenkels ist activ noch ausführbar, wenn auch langsam und mühsam.

Die Adduction ist fast erloschen.

Die Abduction geht gut und leicht von statten.

Die Rotation nach innen und aussen wird gut vollzogen.

Die Beugung des Unterschenkels geschieht noch vollständig normal.

Die Bewegungen in beiden Fussgelenken und an den Zehen geht in vollständig normaler Weise vor sich.

Gemäss der obigen Bewegungsstörungen erscheint an den Oberschenkeln beiderseits der Extensor cruris quadriceps äusserst atrophisch und durch Fett ersetzt. Auch die Adductoren sind beiderseits stark lipomatös.

Umfang des rechten Femur oberhalb der Patella 39 cm

Umfang des linken Femur oberhalb der Patella 38 cm.

Die Waden und der Tibialis anticus sind kräftig entwickelt.

Grösster Wadenumfang beiderseits 35 cm.

Die Gegend der Glutaei ist deutlich abgeflacht; die Glutaei erscheinen links atrophischer als rechts. Beim Liegen auf dem Bauche können die Unterschenkel der Schwere entgegen gar nicht gebeugt werden. Patient kann, auf dem rechten Bein sich stützend, völlig gerade den Rumpf balancierend ganz allein und frei stehen, der geringste Anstoss bringt ihn jedoch zu Fall, weil der nach vorn übergebeugte Rumpf ohne Hilfe der Hände nicht wieder aufgerichtet werden kann. Gehen kann Patient sehr mühsam nur einige Schritte am Bette mit Unterstützung beider Hände. Bei der electrischen Untersuchung mit dem galvanischen und faradischen Strom zeigt sich, dass überall selbst in den am stärksten erkrankten Muskeln sowohl die galvanische als auch die faradische Erregbarkeit vollständig normal ist. Die Zuckungen erfolgen überall blitzartig und kräftig bei mässig starken Strömen.

Fall II.

Lipfert, Johann. 51 Jahre alt. Schmied aus Rüschenbach. Aufenthalt in der Klinik vom 14. Mai 1892 bis 28. Mai 1892. Beide Eltern des Patienten sind an einem

Lungenleiden (Mutter Emphysem?) gestorben. Drei Geschwister leben, von diesen ist eine Schwester nicht ganz gesund, was ihr fehlt, weiss Patient nicht anzugeben. Eltern sowohl wie Geschwister konnten alle gut arbeiten und gehen und hatten überhaupt nicht im Mindesten ähnliche Erscheinungen wie Patient. Ein Bruder ist an einer dem Patienten nicht erinnerlichen Krankheit gestorben (er soll einen Wasserkopf gehabt haben). Patient hat mit 15 Jahren eine Lungenentzündung durchgemacht; mit 19 Jahren litt er an den Nieren, von welcher Krankheit er nach 5 bis 6 Wochen wieder hergestellt war.

Von seinem 15. Lebensjahre ab merkte er, dass er nicht mehr so gut arbeiten konnte wie bisher, er arbeitete jedoch leidlich noch fort bis zum Jahre 1870 (also bis zu seinem 29. Lebensjahre). Von dieser Zeit ab vermochte er nur sehr wenig mehr zu leisten, bis er vor 3 Jahren (also in seinem 48. Lebensjahre) seine Arbeit hat vollständig einstellen müssen. Während dieser ganzen Zeit bemerkte er, dass er immer magerer wurde. Eine deutliche Verschlimmerung erfuhren die Beschwerden erst vor 3 Jahren, als er seine Arbeit ganz aufgeben musste. Damals bekam Patient Reissen im Kreuz, Bein und Kopf und magerte zusehends ab. Das rechte Bein war von jeher etwas schwächer als das linke. Zur selben Zeit hatte er auch Beschwerden beim Wasserlassen, er konnte es nur seltener als früher lassen, auch ging öfter wider seinen Willen, an manchen Tagen alle 5 Minuten, das Wasser ab. Diese Beschwerden waren nach einem halben Jahre wieder verschwunden. Dagegen stellten sich vor 2 Jahren Unregelmässigkeiten von Seiten des Stuhles ein, indem hin und wieder etwas Koth abging, ohne dass Patient es hätte verhindern können. Diese Beschwerden sind aber jetzt ganz geschwunden. Seit etwas mehr als 2 Jahren kann der Kranke nicht mehr laufen und auch nicht stehen und fühlt sich sehr matt. Gegenwärtig hat er über Reissen im Kopf und Kreuz zu klagen und hat wenig Appetit und Schlaf. Gesicht, Gehör, Geruch, Geschmack und Gefühl sind vollkommen gut, auch das Gedächtniss ist noch eben so gut wie früher. Der Stuhlgang ist jetzt meist angehalten, das Wasserlassen ist normal.

Status: Patient ist ein ziemlich grosser Mann von regelmässigem Körperbau. Das Fettpolster ist überall gering. Er sitzt meist mit an den Körper herangezogenen Beinen den ganzen Tag im Bett.

Die Frontalmuskeln sind beiderseits gut beweglich.

Der Augenschluss ist völlig normal.

Die Augenbewegungen sind allseitig gut ausführbar.

Die Pupillen sind gleich weit, mittelgross und gut reagierend.

Sämmtliche untere Gesichtsmuskeln sind normal: Patient kann pfeifen, lachen etc.

Masseter und Temporalis sind sehr kräftig.

Zunge normal beweglich.

Schlucken. Stimme und Sprache sind vollkommen normal.

Sämmtliche Bewegungen des Kopfes wie: Drehen und Nicken werden ohne Mühe und Behinderung rasch und gut ausgeführt.

Das Emporziehen der Schultern geschieht gut und kräftig.

Cucullaris im Wesentlichen gewiss nicht atrophisch, höchstens die obersten Bündel derselben etwas schwach entwickelt.

Supra- und Infraspinatus sind relativ gut erhalten.

Der Teres major ist sehr kräftig, demgemäss geschieht das Auswärts- und Einwärtsrollen der Arme noch vollkommen gut und kräftig.

Der Pectoralis major ist beiderseits stark atrophisch, so dass die vordere Begrenzung der Achselhöhle fast ganz fehlt und die Adduction der Oberarme an den Rumpf nur mit ganz geringer Kraft noch möglich ist.

Beide Deltoidei schlaff aber ziemlich voluminös.

Beide Arme können seitwärts und auch nach vorn bis zur Horizontalen gehoben werden, werden aber in dieser Stellung relativ schwach fixiert (Schulterblattmuskeln).

Am Oberarm fällt sofort, namentlich im Gegensatz zu dem voluminösen Deltoideus die Atrophie des Biceps und Brachialis internus auf, welche letztere fast ganz geschwunden sind. Auch der Triceps ist beiderseits sehr stark atrophisch, links noch mehr als rechts.

Umfang in der Mitte des rechten Oberarmes 18½ cm.

Umfang in der Mitte des linken Oberarmes 19 cm.

Die Beugung des Vorderarmes ist links noch ausführbar, rechts nur nach vorhergehender Pronation.

Die rohe Kraft der Beuger am Oberarm ist beiderseits sehr minimal.

Der Triceps vermag auch jetzt noch den Vorderarm zu strecken, aber nur sehr langsam und mit mehrfachen Drehbewegungen.

Der Supinator longus ist beiderseits bis auf minimale Reste geschwunden und springt nicht mehr vor.

Alle übrigen Muskeln beider Vorderarme ebenso alle kleinen Hand- und Fingermuskeln sind gut erhalten und functionieren völlig normal.

Untere Extremitäten. Wie bereits erwähnt, befindet sich Patient meistens im Bette liegend, gewöhnlich in gebeugter Stellung, mit an den Körper herangezogenen Beinen. Er ist nicht im Stande die Unterschenkel willkürlich auszustrecken. Bei passiver Streckung sieht man, dass rechts eine deutliche, links eine weniger deutliche Beugekontraktur vorhanden ist (rechtes Bein schon längst krank), demgemäss fühlen sich auch die Sehnen der Beuger am Oberschenkel gespannt an. Der Funktionsstörung entsprechend erscheint der Quadriceps beiderseitig hochgradig atrophisch.

Die Adduction der gespreizten Beine isi ganz unmöglich. Die Gegend der Adductoren an den Oberschenkeln ist stark eingesunken. Dagegen fühlen sich die Beuger an der Rückseite des Oberschenkels beiderseitig kräftig an, und demgemäss geschieht auch die Beugung der beiden Unterschenkel noch lebhaft und schnell. Auch die rohe Kraft der Beuger ist noch sehr beträchtlich.

Das Anziehen der Oberschenkel mit Hülfe des Iliopsoas erfolgt beiderseits rasch und kräftig.

Gestrecktes Heben der Beine ist wegen Atrophie der beiden Quadriceps nicht möglich.

Die Abduktion beider Beine ist noch ausführbar, wenn auch mit herabgesetzter Kraft.

Die Rotation im rechten Hüftgelenk nach aussen und innen ist erhalten; im linken Hüftgelenk ist dieselbe nach innen abgeschwächt. Die Glutäi sind nicht besonders kräftig, aber auch nicht besonders atrophisch. Die Unterschenkelmuskeln sind kräftig entwickelt, demgemäss werden alle Bewegungen der Füsse und Zehen vollkommen ausgiebig und normal ausgeführt. Am Rücken ist am auffallendsten die starke Atrophie der Rhomboidei, daher bleibt ein tiefes Thal zwischen den Schulterblatträndern, ohne dass man Muskelwülste dort fühlen kann.

Der Latissimus dorsi ist stark atrophisch, deswegen fehlt auch die hintere Wand der Achselhöhle.

Die langen Rückenmuskeln, insbesondere der Sacrolumbalis wölben sich gut vor.

Das Aufsetzen im Bett ist unmöglich, wogegen das Aufrichten des nach vorn übergebeugten Rumpfes noch leidlich ausführbar ist. Stehen kann Patient nicht eine Sekunde allein, geschweige denn gehen. Er sitzt den ganzen Tag im Bett, die Beine an den Körper herangezogen. Die Sensibilitätsprüfung zeigte nirgends ein anormales Verhalten.

Blase und Stuhlgang sind gegenwärtig vollkommen in Ordnung, nur letzterer etwas angehalten.

Betrachten wir diese beiden Fälle etwas näher, so finden wir, dass sie beide eine grosse Uebereinstimmung zu einander zeigen und wiederum auch mannigfache Verschiedenheiten von dem allgemeinen Bilde der Dystrophia muscularis progressiva darbieten.

Zunächst muss es uns auffallen, dass in beiden Fällen weder Heridität noch ein familiäres Vorkommen dieser Krankheit zu konstatieren ist. Wenn die Heredität auch in der grössten Mehrzahl dieses Leidens vorhanden ist, so ist sie doch nicht so constant, dass sie zur Regel gemacht werden könnte, denn auch in dem später zu beschreibenden Falle ist eine solche nicht nachweisbar. Unter 100 Fällen hat Erb 56 Prozent Heridität gefunden, während in 44 Prozent dieselbe fehlte.

Was nun den Beginn der Krankheit betrifft, so ist bei unseren beiden Patienten das späte Auftreten des Leidens

besonders zu bemerken. Nach dem Lehrbuche von Strümpell[1]) beginnt das Leiden meistens in den ersten oder früheren Lebensjahren. „Die ersten Krankheitserscheinungen zeigen sich fast immer in jugendlichem Alter, zuweilen schon in der Kindheit, zuweilen erst in den Jahren der Pubertät. Nur in seltenen Fällen beginnt die Krankheit erst im 30. bis 40. Lebensjahre oder gar noch später."

Hiernach müssen also unsere beiden Fälle zu den selteneren gerechnet werden, denn in dem Falle 1 (Wahlrab) trat eine merkliche Schwäche in den Beinen und dem Kreuz erst im 31. Lebensjahre nach einer unbedeutenden Veranlassung auf, nämlich, wie Patient angiebt, nach einem Fall nach vorn, worauf sich dann langsam aber beständig zunehmende Gehstörung einstellte, so dass er mit 41 Jahren keine Treppen mehr steigen konnte. Auch bei unserem zweiten Patienten Lipfert datirt der eigentliche Beginn der Krankheit von seinem 29. bis 30. Lebensjahre (1870) her. Er giebt zwar an, dass er in seinem 15. Lebensjahre nicht mehr so gut arbeiten konnte wie früher. Dieses ist doch wohl nur darauf zurückzuführen, dass ihm das schwere Schmiedehandwerk in dem jugendlichen Alter sehr mühsam wurde, namentlich bei seiner schwächlichen und kränklichen Constitution, da er schon im 15. Lebensjahr eine Lungenentzündung und im 19. Lebensjahr eine Nierenkrankheit durchgemacht hatte. Sehr wenig leisten konnte er erst vom 29. Lebensjahre an, bis er vor 3 Jahren, also in seinem 48. Jahre, seine Arbeit hat vollständig aufgeben müssen, indem sich Schmerzen im Bein und Kreuz einstellten. Während dieser ganzen Zeit (1870—1889) magerte er auch beständig ab. So selten auch ein so später Beginn der Krankheit ist, so finden wir doch in der Litteratur schon eine ganze Reihe von Mittheilungen, wo die Krankheit erst so spät auftrat. Hierher gehört die Beobachtung No. 1 von Erb, bei welcher ein Fleischer im Alter von 34 Jahren einen Sturz in einen 64 Fuss hohen Steinbruch erlitt, und 1—1½ Jahre später das Leiden sich mit Schwäche und Abmagerung in der Schulter und dem Oberarm einstellte.

[1]) Strümpell, Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie. 7. Auflage. Bd. II, Theil I. Seite 270.

Ferner die Beobachtung von Leiden[1]), bei welcher der 36jährige Patient erst mit 30 Jahren merkte, dass das Gehen ihm beschwerlich wurde; später wurde ihm auch das Treppensteigen mühsam und der Gang wackelnd.

Ebenso berichtet Singer[2]) von einem 34 Jahre alten Kranken, bei dem das Leiden 2 Jahre vorher erst mit Schwierigkeit der Lippenbewegung, Schwäche der oberen Extremitäten und in den Schultern begonnen hat.

Hier wäre noch eine Beobachtung von Senator[3]) anzureihen, bei der die Krankheit auch erst mit dem 34. Lebensjahre anfing; ferner eine solche von Marie et Guinon, wo das Leiden zuerst mit 30 Jahren auftrat. Ja, es sind sogar Fälle beobachtet, wo die Krankheit noch viel später, so erst in den vierziger Lebensjahren sich einstellte. Hierher sind zwei Beobachtungen von Erb zu rechnen und zwar Beobachtung No. 24, bei welcher ein 59 Jahre alter Buchhändler angab, dass die Krankheit mit Schwäche der Beine und Abmagerung der Oberschenkel vor 12—14 Jahren, also in dem 45. bis 47. Lebensjahre, ihren Anfang nahm. In dem anderen Falle No. 28 handelt es sich um eine 51 Jahre alte Frau, bei der die Krankheit vor 2 Jahren, also mit 49 Jahren, mit allmählich zunehmender Schwäche der Oberarme sich einstellte. Hier wäre noch anzufügen die Beobachtung von Duchenne[4]), bei der der Patient erst mit 48 Jahren erkrankte und die von Landouzy et Dejerine[5]), wo das Leiden mit 40 Jahren die Schultern und Oberarme befiel und später auf die unteren Extremitäten und das Gesicht weiter fortschritt. Ich füge noch eine Beobachtung von Frohmaier[6]) hinzu. Der 58 Jahre alte Patient erkrankte angeblich erst in seinem 40. Lebensjahr, von welcher Zeit ab das Leiden dann einen ganz typischen Verlauf nahm. Aus diesen Aufzählungen geht zur Genüge hervor, dass die Krankheit ebenso

[1]) Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. 2. 1876. S. 527.
[2]) Prager Zeitschrift für Heilkunde, VIII, 1887, Beob. 2.
[3]) Berliner Klinische Wochenschrift 1890, S. 1120.
[4]) Electris. localisée 3. édit. 1872 p. 518. Obs. 83—85.
[5]) 2. Arbeit 1886 Obs. IV.
[6]) Deutsche med. Wochenschrift 1886 No. 23—24.

im späteren Lebensalter wie in der frühesten Kindheit ihren Anfang nehmen kann, wozu unsere beiden Fälle als Vermehrung der bis jetzt immerhin noch wenig zahlreichen Beobachtungen dienen können.

Wenden wir uns jetzt einer näheren Betrachtung der Localisation des Leidens zu. Diese ist in den meisten Fällen so charakteristisch, dass schon aus dem Verschontbleiben und dem Befallensein gewisser Muskelgruppen eine annähernd richtige Diagnose gestellt werden kann, ob es sich um die spinale progressive Muskelatrophie oder die Dystrophia muscularis progressiva handelt. Bei der letzteren hat man dann je nach der Lokalisation und der früheren oder späteren Erkrankung der betreffenden Muskelgruppen verschiedene Formen oder Typen aufgestellt: einen Arm-, Schulterblatt-, Bein- oder Gesichtstypus. Das Leiden bleibt jedoch nicht auf ein Muskelgebiet beschränkt, sondern greift im weiteren Verlauf der Krankheit auch auf andere Gruppen über und zwar immer in bestimmter Gesetzmässigkeit, während andere Muskelgruppen wieder völlig frei bleiben. Nach dem Lehrbuch von Professor Strümpell[1]) sind die der Erkrankung am meisten ausgesetzten Muskelgruppen folgende:

a) Gesichtsmuskulatur, soweit sie vom Facialis innerviert wird, vor allem Orbicularis oculi et oris.

b) Muskulatur des Schultergürtels: Pectoralis, Latissimus, Serratus anticus major, Rhomboidei, Cucullaris.

c) Oberarmmuskulatur: Biceps, Brachialis internus, Supinator.

d) Lange Rückenstrecker (Erector trunci).

e) Beckenmuskulatur (Glutäi) und Muskeln am Oberschenkel. Dagegen bleiben andere Muskeln bei der Dystrophia muscularis fast immer verschont: a) Deltoidei b) Vorderarmmuskeln und vor Allem die kleinen Hand- und Fingermuskeln c) Unterschenkelmuskeln, vor allem Gastrocnemius und kleine Fussmuskeln, d) Zungen- und Schlundmuskulatur. Dieser regelmässigen Lokalisation des Leidens entsprechen unsere beiden Fälle vollständig. Es fehlt zwar beiden die Beteiligung

[1]) Siebente Auflage. Zweiter Bd. Erster Teil. S. 270.

des Gesichts, jedoch trifft man diese mehr in den Fällen, welche in der frühesten Kindheit ihren Anfang nehmen. Bei unseren beiden Patienten begann das Leiden damit, dass Schwäche in den Beinen auftrat und dann später Gehstörungen sich einstellten; wir finden daher auch bei beiden die Quadricipites und die Adductores stark atrophisch (bei Fall 1, Wahlrab, durch Fett ersetzt), während bei beiden die Bicipites femoris und die Wadenmuskulatur normal ist. Von der Beckenmuskalatur sind die Glutaei nur in geringem Grade atrophisch. Im weiteren Verlauf stellten sich auch bei beiden Störungen der Oberarm- und Schultermuskulatur ein, so dass sie sich gezwungen sahen ihre Arbeit aufzugeben; wir finden daher bei beiden stark atrophisch: Die Biceps brachii, Triceps, Supinator longus (und Brachialis internus bei Fall 2 Lipfert), ferner Pectoralis major, Rhomboidei und Latissimi, dagegen sind erhalten: die Deltoidei, Teretes, Supra und Infraspinati (letztere wenigstens nicht deutlich atrophisch).

Sehr auffallend ist, dass sich in dem Falle 1 (Wahlrab) eine leichte Atrophie der Adductores pollicis und der Interossei findet. Dieser Befund könnte im ersten Augenblick die Diagnose der Dystrophia muscularis progressiva schwankend machen, da gerade die Atrophie der kleinen Handmuskeln für die spinale progressive Muskelatrophie charakteristisch ist. Dieser Befund ist jedoch noch ein Beweis mehr, wie verschiedenartig das Bild der Dystrophia muscularis sein kann. Hier kann aber gar kein Zweifel darüber herrschen, dass wir es mit einer Dystrophia zu thun haben, dieses zeigt der ganz typische Verlauf und der Beginn des Leidens an den unteren Extremitäten. Bei der spinalen Muskelatrophie werden in den meisten Fällen schon früh die kleinen Handmuskeln ergriffen, während die andere Muskulatur erst später befallen wird. Unser Patient giebt aber mit Bestimmtheit an, dass er Störungen an den oberen Extremitäten erst seit einem Jahre bemerkte, als die Gehstörungen bereits weit vorgeschritten waren und er schon lange keine Treppen mehr steigen konnte. Es ist ferner auch leicht denkbar, dass bei dem schon so lange bestehenden Leiden (20 Jahre) der Prozess bereits auf die kleinen Handmuskeln übergegangen ist; ferner kommt

auch der Umstand hinzu, dass er als Gärtner viel mit den Händen zu arbeiten hatte, was die ausgeprägten Arbeiterhände bewiesen, wodurch die Handmuskulatur ganz besonders viel in Anspruch genommen wurde.

Auch die electrische Untersuchung zeigt, dass hier nur ein myopathisches Leiden vorliegen kann, da überall selbst in den am stärksten erkrankten Muskeln sowohl die galvanische als auch faradische Erregbarkeit vollständig normal ist, dass überall selbst bei mässig starken Strömen blitzartige und kräftige Zuckungen erfolgen. Dieses wäre nicht der Fall, wenn die peripheren Nerven oder das Rückenmark irgendwo ergriffen wären.

Andererseits finden sich auch in der Litteratur einige Mitteilungen, bei denen trotz ausgesprochener Dystrophie auch die kleinen Handmuskeln befallen sind. So eine Beobachtung von Westphal[1]), bei der eine 49 Jahre alte Frau schon von der Kindheit an eine Gesichtsaffection hatte, mit 26 Jahren Schwäche in den Armen und mit 45 Jahren erst solche in den Beinen bekam. Neben der typischen atrophischen Schulterblatt- und Oberarmmuskulatur sind auch die kleinen Handmuskeln in geringem Grade atrophisch. Von demselben Autor ist noch eine Beobachtung, welche die 54 Jahre alte Schwester der Vorigen betrifft, bei der sich neben der Affection des Gesichts, der Oberarme und Beine auch eine solche der Vorderarme und Hände findet, welche zwar nicht ausgesprochen atrophisch sind, aber immerhin eine grosse Schwäche zeigen. Ferner findet sich eine gleiche Mitteilung bei Zimmerlin[2]) in Fall VII, bei welchem es sich um einen 42 Jahre alten Mann handelt, der an einer typischen Dystrophia muscularis progressiva leidet, mit Betheiligung der meisten Muskeln des Gesichts, des Schulterblattes, der Oberarme, des Beckens und der Oberschenkel, hier sind ebenfalls die Vorderarmmuskeln und zum teil auch die kleinen Handmuskeln atrophisch. Ich füge noch zwei Beobachtungen von Landouzy

[1]) Über einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskulatur. Charité-Annalen XI 1886, Beob. 1.

[2]) Zeitschrift f. Kl. Med. VII. 1883.

und Dejerine[1]) hinzu. In dem einen Falle Observ. 1 wird ein 52 Jahre alter Mann beschrieben, bei dem angeblich mit 26 Jahren die linke Schulter und der Oberarm erkrankten, später aber auch die Vorderarme, das Gesicht, Hüfte und Oberschenkel atrophirten. Über den Befund an den Händen heisst es in der Abhandlung wörtlich:

„La main a une apparence simienne, griffe cubitale; à droite le thénar a à peu près complètement disparu, à gauche le court abducteur paraît seul atteint. Les interosseux sont diminués de volume, un peu plus à droite qu'à gauche."

In der zweiten Beobachtung dieser Forscher handelt es sich um einen 21 Jahre alten jungen Mann, den Sohn des Vorigen. Die Krankheit begann im 3. Lebensjahre mit Atrophie der Gesichtsmuskeln. Im 17. Lebensjahr wurden die oberen Extremitäten ergriffen und zwar zuerst die rechten kleinen Handmuskeln, es breitete sich dann die Atrophie mehr oder weniger über den ganzen Körper aus mit Einschluss der Oberschenkelmuskeln. Über den Befund an den Vorderarmen und Händen heisst es Seite 18: „L'avant-bras du même côté (gauche) est moins touché que le bras, bien que les masses musculaires paraissent cependant notablement atrophiées. La main est également moins prise que le bras, apparence simienne, commencement de griffe. L'atrophie des muscules de la main paraît marcher assez vite depuis quelque temps. Interosseux fortement atrophiés. . . . L'avant-bras droit est sensiblement aussi atrophié que celui du côté gauche. La main droite présente des déformations typiques, main simienne et en griffe, disparition des éminences thénar et hypothénar."

Dieser Fall verdient um so mehr Beachtung, da der Patient im 24. Lebensjahr an Lungenphthise (tuberculose pulmonaire) also 7 Jahre nach dem Auftreten der Krankheit an den Händen und 20 Jahre nach dem an den Gesichtsmuskeln gestorben ist und die Autopsie gemacht wurde. Die Section hat ergeben, dass die intramuskulären Nerven, die peripheren Nerven, die vorderen Wurzeln im Rückenmark mit den Vorder-

[1]) De la Myopathie atrophique progressive par Landouzy et Dejerine 1885. Obs. 1 p. 12—13.

horngangliенzellen vollkommen intakt sind. S. 14: „Au microscope, on constate une atrophié simple du faisceau primitif, sans multiplications des noyaux. Intégrité absolue des nerfs intra-musculaires; des racines antérieures, du tronc et des racines du facial. Intégrité de la moelle épinière et des noyaux bulbaires; cellules motrices normales et aussi nombreuses qu'à l'état physiologique. Congestion marquée de la moelle et du bulbe, plus marquée dans la substance grise que dans la substance blanche." Dieser Befund ist auch deswegen so wichtig, dass, obgleich das Leiden an den kleinen rechten Handmuskeln begann, was ja eines mit der wichtigsten Characteristica der spinalen Muskelatrophie ist, es sich hier doch um eine wirkliche Dystrophia muscularis progressiva handelt, was nicht nur durch den späteren typischen Verlauf, sondern noch mehr durch die Section bestätigt wurde. Dieser Fall liefert somit einen eklatanten Beweis auch für unsere Beobachtung, dass bei der Dystrophia muscularis progressiva im weiteren Verlauf der Krankheit auch die kleinen Handmuskeln mehr oder weniger stark ergriffen werden können.

Einer besonderen Erwähnung verdient noch in unserem zweiten Fall (Lipfert) der Umstand, dass der Patient fast den ganzen Tag im Bette sitzend sich befindet mit an den Oberkörper herangezogenen Beinen, er nicht im Stande ist die Unterschenkel willkürlich zu strecken, und dass bei dem Versuch passiver Streckung sich eine deutliche Beugekontraktur in den Knieen zeigt. Beugekontrakturen finden sich nicht selten aber auch nicht zu oft, so dass es mir für gut schien, dieses Symptom noch einer besonderen kurzen Besprechung zu unterziehen. Die Beugekontrakturen kommen ausser an den Unterschenkelbeugern noch am Biceps brachii und den Wadenmuskeln vor, wodurch in letzterem Falle Equinusstellung entsteht. Die Ursache für die Kontrakturen liegt in einer Retraktion der Beugemuskeln, beruhend auf einer Verkürzung der Fasern, indem sich wohl um und in den Fasern pathologische Prozesse abspielen. Bei unserem Patienten sind die beiderseitigen Quadriceps hochgradig atrophisch, deshalb können die Unterschenkel nicht gestreckt werden, dagegen sind die Beugemuskeln an der Rückseite des Oberschenkels stark ent-

wickelt und überwiegen infolge dessen sehr an Kraft, so dass die Unterschenkel gebeugt sind. Da nun Patient schon seit 2 Jahren im Bette zubringt, so hat sich hierdurch schliesslich eine Beugekontraktur im Knie gebildet. Einen ähnlichen Fall finde ich bei E. Oppenheim[1]) angegeben. Derselbe beschreibt einen Kranken von 16 Jahren mit typischer Dystrophia muscularis progressiva, der seit seinem 15. Lebensjahre nicht mehr allein gehen konnte und die meiste Zeit im Stuhle sitzend zubrachte, wodurch allmählich die Beine in flectierter Stellung steif geworden sind, so dass das Kniegelenk fast im rechten Winkel steht, activ fast gar nicht und passiv nur um wenige Grade gestreckt werden kann. Auch hier sind die beiderseitigen Quadriceps stark atrophisch, dagegen die Unterschenkelbeuger wie bei unserem Patienten kräftig, sehr kontrahiert und die Sehnen deutlich hervorspringend. Einen analogen Befund haben wir in dem bereits oben bei Besprechung der Atrophie der kleinen Handmuskeln citierten Fall von Zimmerlin[2]) (Fall VII), bei welchem sich auch eine Retraktion und Beugekontraktur im Kniegelenk findet. Auch Charcot[3]) berichtet von einem 20 Jahre alten Kellner mit Dystrophia, bei dem das Leiden mit 6 Jahren begann und vom 17. Lebensjahre an sich Muskelverkürzungen der Vorderarm-, Hüft- und Unterschenkelbeuger einstellten.

Schliesslich erwähne ich noch 2 Beobachtungen von Erb[4]). Bei No. 10, wo die Dystrophie eines 15 Jahre alten Knaben beschrieben wird, findet sich eine leichte Beugekontraktur im Ellenbogen, ferner im Knie- und Fussgelenk durch Retraktion des Biceps brachii, der Unterschenkelbeuger und der Wade. Ganz ebenso ist es in No. 19, wo bei einem jungen Manne von 24 Jahren das Leiden mit dem 3. Lebensjahre mit Steifheit, Schwäche der Beine und Sehnenverkürzung sowie Unfähigkeit Treppen zu steigen seinen Anfang nahm. Auch

[1]) Beitrag zur Lehre der Dystrophia muscul. progressiva. Dissertation Strassburg 1888. Fall 1.

[2]) Zeitschrift f. Klinische Med. VII. 1883.

[3]) Revue de Med. 1885 Okt. Obs. II.

[4]) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Erster Bd. 1891. Beobachtung 27 u. 52.

hier zeigen die Bicipites brachii, die Unterschenkelbeuger und die Wade hochgradige Retraktion.

Zum Schluss wäre bei dem 2. Fall (Lipfert) noch der Umstand einer Betrachtung zu unterziehen, dass Patient eine längere Zeit an Blasenbeschwerden litt, ihm auch unwillkürlich Koth abging, ohne dass er es verhindern konnte. Dieses könnte wohl die Diagnose der Dystrophia muscularis in Frage stellen und den Verdacht auf einen bestehenden myelitischen Process hinlenken namentlich auf Erkrankung der Gollschen Stränge. Jedoch spricht hiergegen der absolute Mangel jeder Sensibilitätsstörung, ferner dass gegenwärtig das Wasser wieder normal gelassen wird, und der Stuhl jetzt sogar meist angehalten ist, was beides nicht der Fall sein könnte, wenn früher eine Lähmung der Sphincteren, beruhend auf einer Erkrankung des Rückenmarks, dagewesen wäre. Denn es ist doch nicht anzunehmen, dass eine bestandene myelitische Erkrankung sich zurückgebildet habe. Es ist schwer zu sagen, worin diese vorübergegangenen Beschwerden ihren Grund haben. Ob vielleicht eine temporäre Schwäche der Sphincteren oder eine erhöhte Peristaltik dieselben verursacht haben? Denn, dass es sich hier um eine Dystrophia muscularis progressiva handelt, kann nach dem typischen Verlauf, der Lokalisation und dem Mangel jeder Sensibilitätsstörung ausser Zweifel gesetzt werden.

Zu den obigen Fällen füge ich noch einen dritten hinzu, der auch in der Erlanger medicinischen Klinik zur Beobachtung kam, der aber bereits von Herrn Prager[1]) (am 10. 11. 89) behandelt wurde. Da dieselbe Patientin 2 Jahre später wieder in die Klinik eintrat und an ihr abermals eine genaue Untersuchung vorgenommen wurde, so glaube ich, dass es von Interesse sein wird zu constatieren, welche Veränderung das Leiden in der Zwischenzeit erfahren hat. Ich erlaube mir daher den Befund, den Herr Prager am 10. November 1889 constatiert hat, anzuführen, um dann später über das Ergebnis, der nach 2½ Jahren vorgenommenen Untersuchung, zu berichten.

[1]) Casuistische Beiträge zur Kenntniss der Dystrophia muscularis progressiva Dissertation Erlangen 1891. Beob. 5.

„T. Windel, 24 Jahre alt. Dienstmagd. Die Mutter der Patientin lebt und ist gesund; der Vater ist in einem Steinbruch verunglückt. Drei Brüder der Patientin leben, sind stark und kräftig, sie selbst ist früher nie krank gewesen. Mit 18 Jahren merkte sie, dass es sie beim Arbeiten und beim Bücken über der Herzgegend spanne, später trat dieses Spannen verbunden mit Stechen schon bei leichteren Arbeiten z. B. beim Stricken ein. Seit 3 Jahren ist ihr das Gehen beschwerlich. Auch die Kraft der Arme besonders des linken liess nach, die rechte obere Extremität begann zu zittern; hin und wieder verspürte sie reissende Schmerzen im rechten Handgelenk; auch im rechten Arm trat während des Nähens verbunden mit Ermüdungsgefühl Stechen auf, das sich bis zur Brust fortpflanzte. Patientin ermüdet schon nach kurzem Gehen, das Kreuz thut ihr dabei sehr weh und sie bekommt Herzklopfen. Nach längerem Gehen befällt sie Schwindelgefühl. Kopfschmerzen stellen sich ziemlich häufig ein, ebenso Schmerzen im linken Auge.

Befund vom 10. November 1889. Bei ruhigem Stehen fällt bei der schlecht genährten, wenig intelligenten Patientin die starke Lordose des Oberkörpers auf, der so weit vorgebaucht ist, dass eine von der Vertebra prominens gezogene Senkrechte hinter die Wirbelsäule zu liegen kommt.

Die Gesichtsmuskeln sind mager, funktionieren aber normal; Patientin schliesst die Augen gut, lacht und kann pfeifen. Zunge und Sprache bieten nichts Abnormes, ebenso geht das Schlingen gut von statten. Auch die Halsmuskeln insbesondere Sternocleidomastoideus und Scaleni zeigen normales Verhalten. Die Vorderfläsche des Thorax ist vollständig abgemagert. Pectoralis major und minor sind stark atrophisch. Am Rücken stehen beide Schulterblätter flügelartig ab, das linke noch weiter als das rechte. Die hintere Wand der Achselhöhle fehlt vollständig infolge der Atrophie des Latinimus dorsi, ebenso sind vollständig atrophisch beide Serrati antici majores. Zu beiden Seiten der Wirbelsäule vollständige Atrophie der Sacrolumbales und der Rückenmuskeln. Die Cucullares sind vorhanden, jedoch abnorm schwach entwickelt namentlich auf der linken Seite. Supra-

und Infraspinati sind gleichfalls nur schwach ausgeprägt. Die Levat. anguli scapulae sind nicht deutlich zu fühlen. An der oberen Extremität sind Deltoideus und Triceps gut entwickelt, schlecht der Biceps und der Supinator longus, demgemäss ist die Kraft der Beuger herabgesetzt. Im Übrigen sind die Vorderarmmuskeln ebenso wie die Muskeln der Hände vollständig normal. Die Muskulatur der unteren Extremitäten, besonders Glutäi und die Muskeln des Oberschenkels sind schlaff, aber gut functionierend. Die Wadenmuskeln sind hart, kräftig. Die Functionsstörungen sowie die Herabsetzung der electrischen Erregbarkeit entsprechen dem atrophischen Grad der betreffenden Muskeln. Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen fehlen. Die Sensibilität ist normal. Die Sehnenreflexe nicht vermindert. Die Bauchmuskeln sind sehr kräftig entwickelt. Das Herz und die übrigen Organe sind gesund".

Der 2. Aufenthalt in der Klinik war vom 25. November 1891 bis 31. Mai 1892. Patientin giebt bei ihrem Eintritt an, dass ihr Zustand sich in der Zwischenzeit verschlimmert habe, weshalb sie auch die Klinik aufsuche. Sie ermüdet jetzt auch viel leichter beim Gehen. Sie vermag selbst leichte Gegenstände nicht mehr zu heben. Sie kann wohl noch stricken, jedoch nur mit aufgestützten Vorderarmen, sonst sinken ihr die Hände herunter.

Status im Mai 1892.

Schon beim Stehen fällt die starke Lordose der Lendenwirbelsäule auf, wodurch der Oberkörper stark nach hinten gedreht ist. Der Gang ist stark watschelnd.

An den Kopf- und Gesichtsmuskeln ist auch jetzt noch nichts Besonderes zu bemerken. Patientin kann die Augen gut schliessen, lachen und pfeifen. Auch im Gebiet der Zunge und Sprache hat sich nichts verändert. Die Sternocleidomastoidei und Scaleni sind normal. Die Cucullares sind gut entwickelt, ihre rohe Kraft jedoch anscheinend etwas herabgesetzt. Pectoralis major beiderseits stark atrophisch ebenso Pectoralis minor. Die Rhomboidei beiderseits ziemlich geschwunden. Am Rücken stehen beide Schulterblätter stark ab. Beide Serrati antici majores sind stark atrophisch, ebenso die

Latissimi dorsi, so dass die hintere Wand der Achselhöhle vollständig fehlt. Die Supra- und Infraspinati sind eingesunken, jedoch deutlich noch vorhanden. Ebenso sind die Teretes beiderseits deutlich zu fühlen. An der Wirbelsäule ist der Sacrolumbalwulst nur schwach vorhanden, seine rohe Kraft ist indess nicht ganz geschwunden. Die Deltoidei sind beiderseits vorhanden, demgemäss werden auch die Arme bis zur Horizontalen gut gehoben. Der Biceps ist beiderseits sehr atrophisch und seine rohe Kraft sehr vermindert, ebenso der Brachialis internus. Der Supinator longus fehlt an beiden Armen gänzlich, so dass beim gewaltsamen Ausziehen des gebeugten Armes der Wulst überhaupt nicht mehr vorspringt. Die Vorderarm- und Handmuskulatur ist verhältnismässig gut entwickelt, so dass Pronation, Supination, Dorsal- und Palmarflexion gut ausgeführt werden, wenn auch nicht mit sehr grosser Kraft:

An den unteren Extremitäten ist folgender Befund: Gerades Heben der Beine kann nur mühsam über einen Fuss hoch geschehen. Die Abduction des Femur ist beiderseits noch leidlich möglich. Die Adduction des linken etwas, des rechten mehr herabgesetzt. Die Rotation im Hüftengelenk geschieht beiderseits sehr kräftig. Die Streckung und Beugung beider Beine vollzieht sich sehr gut, ebenso sind die Bewegungen der Zehen und Füsse normal. Äusserlich ist am Oberschenkel keine Atrophie sichtbar, die Fettentwickelung ist ziemlich gut, aber mässig.

Bauchdeckenreflex vollkommen normal. Die Bauchpresse ist gut, Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft besonders rechts. Sensibilität normal. Electrisches Verhalten ebenso wie bei dem ersten Aufenthalt in der Klinik. Das Aufstehen aus sitzender Stellung ist der Patientin ganz unmöglich. Treppen zu steigen vermag sie nur mit stärkster Nachhilfe. Wenn der Rumpf im Sitzen nach vorn über gebeugt wird, so kann sie ihn ohne Hilfe der Hände nicht wieder aufrichten. Beim Aufheben eines Gegenstandes vom Erdboden vermag sie den Rumpf nur mit Hilfe eines auf den Oberschenkel gestützten Armes aufzurichten. Fassen wir den obigen Befund noch ein Mal kurz zusammen, so haben wir

stark atrophisch: Pectoralis major, Pectoralis minor, Serratus anticus major, Rhomboidei, Latissimi dorsi, Erector trunci, Biceps, Brachialis internus, Supinator longus. In geringem Gerade atrophisch: Supra- und Infraspinati, Ileopsoas, Quadriceps und Adductor.

Dieser Fall zeigt uns, dass die Dystrophia muscularis wenn auch langsam, so doch beständig bei den mit diesem Leiden behafteten Personen fortschreitet. Denn in den 2½ Jahren wurde dieses nicht nur objectiv, sondern auch subjectiv konstatiert. Patientin nahm wieder die Hülfe der Klinik in Anspruch, weil ihr Zustand sich verschlimmert hat. Sie giebt an, dass sie beim Gehen jetzt viel leichter ermüde, leichte Gegenstände nicht mehr heben könne, was früher noch nicht der Fall gewesen war. Ferner ist für die fortschreitende Schwäche in den Muskeln die Mitteilung sehr beachtenswert, dass sie jetzt nicht mehr stricken könne, ohne die Arme aufzustützen. Den subjectiven Angaben entsprechend ist auch der objective Befund. Viele früher schon atrophisch gewesene Muskeln, sind es jetzt in einem noch höheren Grade, und andere welche früher normal waren, zeigen jetzt bereits den Anfang der Erkrankung, so die Supra- und Infraspinati und namentlich die Muskeln der unteren Extremitäten. Diese letzteren waren bei der Untersuchung vor 2½ Jahren nur schlaff, funktionierten aber vollständig gut, während jetzt schon an denselben eine deutliche Funktionsabnahme zu konstatieren ist, namentlich an den Adduktoren und in mässigem Grade auch an den Abduktoren, während die Rotatoren der Beine auch jetzt noch völlig verschont zu sein scheinen.

Wenn ich auch nichts Neues zu der Dystrophia muscularis progressiva gebracht habe, was auch gar nicht meine Absicht sein konnte, da dieses Thema schon so vielfach und von sehr bedeutenden Autoren behandelt wurde, so glaube ich doch in den drei Fällen auf einige nicht ganz unwichtige Punkte hingewiesen zu haben, welche bis jetzt nur selten bei der Dystrophia muscularis progressiva beobachtet worden sind. Es sind diese das häufige Fehlen der Heredität, der späte Beginn der Krankheit, das öftere Befallenwerden auch der kleinen Handmuskeln, die Kontrakturen im Kniegelenk sowie das in

2½ Jahren konstatierte langsame aber beständige Fortschreiten des Leidens.

Diese seltenen Beobachtungen mögen dazu dienen, um zu zeigen, in wie verschiedener und vielfältiger Art die Dystrophia auftritt, so dass es zuweilen fast unmöglich scheint, eine einheitliche Regel für die Diagnose derselben aufzustellen, und dass es erst langer und sorgfältiger Beobachtungen, sowie einer genauen Kenntnis des ganzes Krankheitsbildes bedarf, um die Diagnose sicher und richtig zu stellen.

Zum Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Strümpell, für die Anregung zu diesem Thema und für die gütige Überlassung des Materials meinen herzlichsten Dank auszusprechen.